

UNIVERSITÉ DE GENÈVE
Clinique d'oto-rhino-laryngologie

FACULTÉ DE MÉDECINE
Prof. A. MONTANDON

Contribution à l'étude des facteurs de pneumatisation mastoïdienne

(Facteurs inflammatoires, génétiques et allergiques)

THÈSE

présentée à la Faculté de médecine de l'Université de Genève
pour obtenir le grade de Docteur en médecine

par

Eliahu GERSTMANN

de

TEL-AVIV (Israël)

Thèse N° 2504

Editions Médecine et Hygiène
GENÈVE
1957

UNIVERSITÉ DE GENÈVE
Clinique d'oto-rhino-laryngologie

FACULTÉ DE MÉDECINE
Prof. A. MONTANDON

Contribution à l'étude des facteurs de pneumatisation mastoïdienne

(Facteurs inflammatoires, génétiques et allergiques)

THÈSE

présentée à la Faculté de médecine de l'Université de Genève
pour obtenir le grade de Docteur en médecine

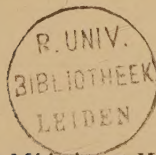
par

Eliahu GERSTMANN

de

TEL-AVIV (Israël)

Thèse N° 2504



Editions Médecine et Hygiène
GENÈVE
1957

La Faculté de médecine, sur le préavis de Monsieur le professeur A. Montandon, autorise l'impression de la présente thèse, sans prétendre par là émettre d'opinion sur les propositions qui y sont énoncées.

Genève, le 21 juin 1957.

Le doyen :

Eric MARTIN

Thèse N° 2504

Nous tenons vivement à remercier Monsieur le Professeur A. Montandon pour sa compréhension dans la rédaction de ce travail; toute notre gratitude va également au Docteur S. Rauch qui a inspiré et dirigé cette thèse.

*A mes parents qui ont rendu possibles
mes études de médecine.*

TABLE DES MATIÈRES

I	LA PNEUMATISATION	7
	Définition	7
	Généralités	7
	Importance pratique	7
	La pneumatisation normale	8
II	EMBRYOLOGIE ET ANATOMIE	10
III	LES THÉORIES DE LA PNEUMATISATION	12
IV	NOTRE MATÉRIEL	16
V	CONSIDÉRATIONS GÉNÉTIQUES	33
VI	CONCLUSIONS	38
VII	RÉSUMÉ	40
	BIBLIOGRAPHIE	42

I. LA PNEUMATISATION

Définition: On entend par pneumatisation l'allégement d'une structure osseuse massive par des cellules contenant de l'air.

Généralités: Il existe deux endroits du crâne dans lesquels la pneumatisation détermine non seulement la structure de l'os, mais également sa manière de réagir aux infections. On peut en effet, rapprocher la pneumatisation des sinus frontaux de celle de la mastoïde, alors qu'il n'y a aucun rapport entre les cellules de cette dernière et les cavités des sinus maxillaires et ethmoïdaux. Dans la formation des deux systèmes de cellules, c'est à la muqueuse qu'on attribue le rôle primordial.

Importance pratique: La pneumatisation ne présente pas uniquement un intérêt théorique pour l'oto-rhinolaryngologie, mais encore une valeur pratique assez grande.

Les différents degrés de la pneumatisation de la mastoïde, voire l'apneumatisation, déterminent l'évolution très différente des otites moyennes. En outre, récemment, on s'est rendu compte qu'un système cellulaire bien développé constitue une certaine protection contre les bruits intenses. A l'Institut de Médecine aéronautique de Dübendorf, on a pu mettre en évidence le fait que les pilotes à mastoïdes hypopneumatiques

étaient les premiers à ressentir des troubles de l'audition (LANGRAF).

La pneumatisation joue également un rôle déterminant dans l'étiologie du carcinome de l'oreille moyenne dont l'issue est généralement fatale. Cette tumeur survient 6 fois plus fréquemment dans les oreilles mal pneumatisées que dans celles qui le sont normalement. Une mastoïdite, aiguë, au contraire, ne peut survenir que dans une mastoïde pneumatisée. La mauvaise pneumatisation est accompagnée d'une muqueuse de l'oreille moyenne anormalement susceptible, de telle sorte que 80% des otites récidivantes sont des otites chroniques. Le développement du cholestéatome, enfin, est également influencé par une insuffisance de la pneumatisation.

On s'est longtemps demandé pourquoi ce petit fragment d'os que représente la mastoïde devait être pneumatisé et l'on y voyait volontiers une tendance de la nature à alléger le squelette du crâne; opinion insoutenable devant les arguments de l'anatomie comparée des mammifères.

La pneumatisation normale:

Examinons maintenant la forme et l'étendue d'une pneumatisation normale. Celle-ci se développe dans différentes directions. Les cellules zygomatiques partent de l'antre, surmontent l'épitympan et se dirigent vers l'apophyse zygomatique. Elles peuvent s'étendre largement au-dessus de l'oreille moyenne et ne s'arrêter qu'à la partie libre de l'arc zygomatique. Une autre poussée pneumatique avance vers l'écaille du temporal et peut même dépasser la suture pétro-squameuse. Vers l'arrière et en haut, les cellules suivent la courbe de la dure-mère et s'arrêtent le plus souvent dans le triangle de Trautmann, situé entre le sinus latéral et les dure-mères du cerveau et du cervelet. La majorité des cellules descendent en arrière le long du sinus latéral jusqu'à la pointe de la mastoïde. Elles peuvent déborder le sinus, sans toutefois empiéter sur le mince cortex qui l'entoure toujours. La pneumatisation est quelquefois si importante, que les deux tiers du sinus latéral peuvent se trouver entourés de cellules. Dans les cas

extrêmes, celles-ci pénètrent même l'os occipital. A côté de ces systèmes cellulaires importants, on peut observer des travées plus fines le long du nerf facial sans traverser toutefois sa gaine osseuse; d'autres se dirigent vers la ligne médiane à travers les canaux semi-circulaires et quelquefois aussi en avant d'eux par dessus la cochlée. Ce système peut s'étendre au delà du labyrinthe jusqu'à la pointe de la pyramide et toucher encore l'os sphénoïde.

II. EMBRYOLOGIE ET ANATOMIE

L'ébauche de l'oreille moyenne est due à une invagination du tube digestif primitif, laquelle donne naissance par la suite au système cellulaire mastoïdien. On peut, dans cette évolution de l'oreille, distinguer deux stades :

1. *L'ébauche de l'oreille moyenne*, prenant origine entre la sixième et la huitième semaine dans la première fente branchiale, et qui va donner la trompe d'Eustache et l'oreille moyenne. Une invagination ectodermique, ébauche de l'oreille externe, vient à sa rencontre pour former le tympan. Cette première phase peut rester inachevée, si la bulle muqueuse, qui sera plus tard l'oreille moyenne, ne parvient à écarter complètement le mésenchyme embryonnaire se trouvant entre elle et l'oreille moyenne. On en trouve notamment dans le récessus épitympanal, lors de complications survenant plus tard dans la vie, de sorte que l'on est conduit à penser que les restes de tissu mal vascularisés résistent mal aux infections et constituent un foyer d'infection chronique capable de s'étendre non seulement à la muqueuse, mais encore à l'os environnant (ALBRECHT).

D'après RUEDI, ce mésenchyme embryonnaire se résorbe lentement, tandis que la bulle muqueuse s'élargit en prenant place. Le rôle déterminant appartiendrait donc, d'après cet auteur, au mésenchyme

embryonnaire et non à l'épithélium, contrairement à l'avis d'ALBRECHT. Un achèvement complet de cette première phase, avec disparition des restes mésenchymateux dont il vient d'être question, paraît être d'une importance capitale pour le début de la deuxième phase.

2. Phase de la pneumatisation proprement dite.

Entre le cinquième et le septième mois de la vie intra-utérine, la région de l'oreille moyenne s'agrandit et la formation osseuse périostale et enchondrale commence. Pendant le septième mois, un remaniement osseux se produit avec formation entre autre de l'antre mastoïdien. Les premiers bourgeons de la muqueuse pharyngée pénètrent le massif mastoïdien ; la pneumatisation s'effectue durant les deux premières années de la vie et est pratiquement terminée dès la troisième.

En moyenne, 30% des humains ont une pneumatisation complète qu'on peut diviser en pneumatisation très bonne, c'est-à-dire avec parois cellulaires minces, et en pneumatisation moins parfaite, dont les cellules laissent subsister des parois épaisses. 45% ont une pneumatisation incomplète, soit partiellement régulière, soit que tout le système montre des irrégularités de dimensions des cellules et de leurs parois. Environ 20% des mastoïdes sont apneumatiques; on distingue les mastoïdes simplement diploïques des mastoïdes dures comme de l'ivoire, dites éburnées. Ajoutons que la mastoïde est formée de deux lames osseuses:

- a) une lame superficielle, externe: c'est la lame squamo-mastoïdienne qui concourt à la formation de la moitié externe de l'antre et à la formation du système cellulaire pneumatique de l'aile squamo-mastoïdienne.
- b) l'autre, profonde, interne: c'est la lame squamo-mastoïdienne qui concourt à la formation de la moitié de l'antre et à la formation de la moitié du système cellulaire pneumatique pétro-mastoïdien.

III. LES THÉORIES DE LA PNEUMATISATION

Les théories concernant les divers types de pneumatisation sont nombreuses. Il y a aujourd'hui six hypothèses classiques:

1. *Celle des anciens anatomistes* - à vrai dire ce n'est pas une théorie proprement dite. Les anatomistes considéraient les divers types de mastoïde étant de simples variantes de la normale.

2. *MOURE* - a suggéré que la pneumatisation est la même chez tous les individus, mais que des inflammations intercurrentes amenaient des hyperplasies osseuses (qu'on appelle "le mur osseux de SCHWARTZE-EYSELLE"), et qui pouvaient détruire des cellules existantes et conduire à l'éburnisation de l'os. Des anatomistes et otologues éminents comme POLITZER et ZUCKERKANDL soutinrent cette théorie.

3. *MOURET* - par contre, pense que l'os spongieux ou éburné constitue un des stades du développement de la mastoïde et n'est donc pas un état secondaire à une inflammation. Il ignore la cause de ce développement anormal. Pour cet auteur "le mur osseux de SCHWARTZE-EYSELLE" n'est que le résultat de la soudure de l'os pétreux à l'os écailleux. Le point important en pratique est de savoir qu'une otite moyenne a une évolution complètement différente selon l'état de la pneumatisation.

4. **WITTMACK** - Le grand mérite de cet auteur est d'avoir attiré le premier l'attention sur le rôle primordial de la muqueuse dans la pneumatisation. Il a mis en évidence le fait qu'une inflammation de l'oreille moyenne peut léser la muqueuse et par conséquent diminuer son pouvoir de pneumatisation. Il suivait en ceci les vues de l'éminent pathologue **ASCHOFF** qui avait trouvé de nombreuses otites aiguës et subaiguës (*Fremdkörperentzündung*) au cours d'autopsies de nourrissons.

5. **ALBRECHT** - et son école purent apporter là, la preuve que les diverses qualités de muqueuse ne sont pas influencées d'une manière importante par les inflammations post-natales, mais qu'elles sont déterminées par des facteurs héréditaires. Cet auteur a donc introduit la notion génétique-héréditaire concernant la pneumatisation. Ses études sur des jumeaux en fournirent les arguments principaux: chez des jumeaux univitellins soumis à des influences extérieures toutes différentes, la pneumatisation se déroule pratiquement de la même manière, montrant le même développement du même côté. Néanmoins, il n'a jamais été précisé quels sont les facteurs héréditaires capables d'influencer le potentiel de la muqueuse. Plus tard, **RUEDI**, dans son travail magistral concernant l'embryologie de l'oreille moyenne, a pu démontrer que "l'Otitis media neonatorum d'**ASCHOFF**" n'influencait pas la pneumatisation. Mais cet auteur n'exclut pas l'influence possible d'autres facteurs ambiants.

6. **RAUCH** - établit un lien entre la théorie inflammatoire de **WITTMACK** et la théorie génétique d'**ALBRECHT**. Ce dernier avait signalé déjà que 86% des enfants à mastoïde hypopneumatique avaient été nourris au biberon. Ceci a amené **RAUCH** à envisager une troisième possibilité, à savoir, une sensibilité exagérée, héréditairement fixée à certains allergènes, comme il s'en trouve, par exemple, dans le lait étranger et qui se donne aux enfants avant la première année, donc, dans le stade décisif de la pneumatisation. Ceci combiné aux antigènes d'une infection

surajoutée entraverait la pneumatisation. La prédisposition du terrain serait donc fixée génétiquement tandis qu'une infection surajoutée déclencherait la diathèse exsudative de la muqueuse. La réaction, étant fixée, conditionnée génétiquement, pourrait expliquer par conséquent les coïncidences observées chez les jumeaux univitellins.

On comprend aisément que du lait, du fait de la brièveté et de la béance de la trompe d'Eustache, puisse arriver dans l'oreille moyenne, s'y comporter comme un antigène et déclencher des réactions allergiques de la muqueuse. On peut observer à travers le tympan, et presque à chaque déglutition, l'arrivée d'une onde liquide. Une muqueuse normale réagira à peine, car la teneur du lait en protéines étrangères est minime et la cavité de l'oreille moyenne est bien drainée. Seule une muqueuse ayant une tendance à la sensibilisation répondra, selon l'importance de son allergie, par exsudation pauvre en cellules. Des recherches statistiques ont montré qu'il existe un rapport assez étroit entre le pouvoir de défense de la muqueuse contre les infections et son pouvoir de pneumatisation. On sait par ailleurs que les muqueuses sensibilisées d'autres régions du corps sont également plus vulnérables aux infections.

Dans une série d'expériences sur la muqueuse de l'oreille moyenne du cobaye, RAUCH a réussi à démontrer qu'avec un sérum spécifique (antigène) combiné à un ensemencement bactériel, on réussit à entraver complètement la pneumatisation, ce qui n'était pas possible en utilisant chaque agent seulement.

Existe-t-il aussi une allergie pareille chez les nouveaux-nés? Les pédiatres connaissent bien les deux formes de diathèses exsudatives causées par le lait dans la petite enfance:

1. dans les trois premiers mois, la *dermatite des nouveaux-nés*, cliniquement caractérisée par des croûtes, des desquamations et par une réaction négative à l'albumine de l'oeuf,

2. survenant avec prédilection du troisième au

sixième mois, l'*eczéma du nourrisson*, ou croûte de lait, avec ses vésicules, ses démangeaisons et sa réaction négative à l'albumine de l'oeuf. Alors qu'on considère la première de ses affections comme un trouble de la nutrition, la formation d'anticorps étant pratiquement nulle à cet âge, on voit dans la seconde une réaction allergique à une albumine du lait. Nous savons que la tendance à l'allergie est en grande partie dépendante de facteurs héréditaires. Nous aurions donc une tendance accrue à la formation d'une mastoïde hypopneumatique dans les cas où l'allaitement par la mère n'est pas possible, et quand il existe des réactions allergiques familiales. Les pédiatres GLASER et JOHNSTONE ont conseillé pour ces raisons de remplacer le lait hétérogène par du lait de soya chez les enfants sensibles.

La conjonction à un moment donné des réactions allergiques classiques et des processus décisifs de la pneumatisation fait penser qu'à côté des facteurs héréditaires directeurs du développement, l'apparition d'une tendance allergique peut avoir un retentissement très important sur les cellules aériennes de la mastoïde.

IV. NOTRE MATÉRIEL

Il s'agit maintenant de voir quel rôle jouent les différents facteurs mentionnés ci-dessus. Quels sont les facteurs génétiques, constitutionnels, inflammatoires ou autres, pouvant influencer l'évolution de la pneumatisation de la mastoïde ? Dans le cadre de ce travail, nous nous sommes efforcés de considérer l'ensemble des relations entre différents facteurs.

Afin d'illustrer cette question, nous avons choisi 3 malades admis à la Clinique oto-rhino-laryngologique de Genève (Dir.: Professeur A.MONTANDON). Ces patients avaient en commun cette particularité: sur les radiographies de leurs mastoïdes (incidence de Schüller), on voyait d'un côté une mastoïde bien pneumatisée, dite normale, tandis que l'autre mastoïde démontrait nettement un os compact, solide, dit apneumatique. Afin de comprendre les raisons de cet arrêt unilatéral de la pneumatisation, nous avons fouillé l'anamnèse de nos patients et pratiqué divers examens. En outre, pour éclaircir le rôle joué par l'hérédité dans cette question, nous avons convoqué à la Clinique pour examens tous les membres disponibles de la famille.

Nous avons alors rencontré les difficultés bien connues éprouvées par chaque personne s'occupant de recherches analogues. 17 sujets, parents de nos 3 malades, purent finalement être persuadés de venir dans le service pour des examens. Une anamnèse

fouillée, concernant en particulier les diverses questions touchant directement ou indirectement à la pneumatisation de l'os mastoïdien, selon les théories mentionnées ci-dessus fut établie. Il va sans dire que les questions rituelles concernant l'âge, le métier, les maladies héréditaires dans la famille (p. ex. dysplasie cranio-faciale, etc.) les affections diverses (surtout celles touchant le système respiratoire: rhume, angine, bronchite ou bien un abcès dans la cavité buccale) et les maladies de l'enfance, furent posées.

La nature de l'alimentation durant les premiers mois a été particulièrement examinée: lait naturel ou lait étranger (de vache, à partir du soya ou provenant d'une autre femme) et la durée de l'allaitement. (La période décisive se situe approximativement entre la première et la sixième semaine.

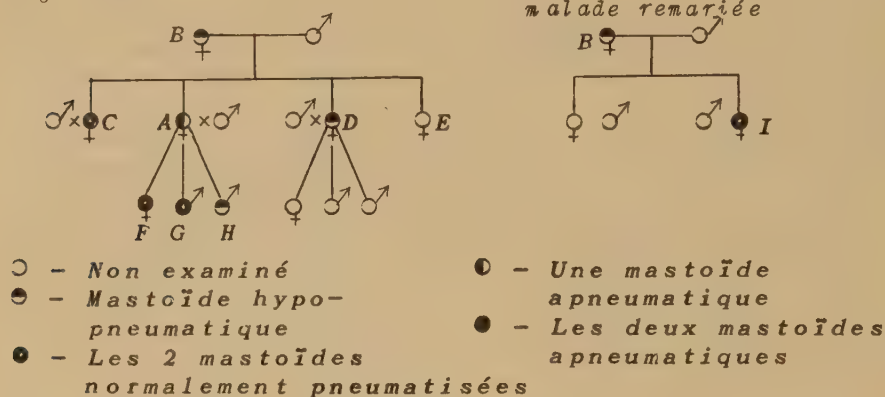
Une attention particulière était portée aux affections allergiques ou les tendances allergiques de ces sujets. Rappelons que la notion d'allergie était le point de départ de la théorie de RAUCH. Dans le questionnaire figuraient notamment: la croûte de lait, la névrodermite, la dermatite séborrhéique, la diarrhée chronique, l'infection catarrhale chronique, l'érythrodermie desquamative, le psoriasis, l'urticaire ou l'œdème de Quincke, le strophulus, l'urticaire papuleux, le prurigo et la tendance au rhume des foins. Aussi, a-t-on demandé au sujet s'il souffrait d'intolérances alimentaires ou médicamenteuses. Le passé otologique du patient était soigneusement fouillé. Le status O.R.L. était examiné et l'état des tympanes noté. Acoumétrie complète; voix chuchotée et parlée, diapasons; un audiogramme était ensuite pratiqué. Afin de déterminer le degré de la pneumatisation de la mastoïde des radiographies du rocher, en incidence de Schüller, furent pratiquées des deux côtés.

1. Famille F.

Cas A. Mme Yolande F., née le 8.1.22., ménagère. Elle a reçu du lait maternel pendant 4-5 mois. La mère n'était jamais malade pendant la grossesse.

Elle est *prédisposée à l'allergie* dans ce sens qu'elle se rappelle avoir eu à 4 ou 5 ans la fièvre urticarienne et qu'elle est facilement sujette au rhume des foins. D'autre part, elle ne souffre pas d'intolérance alimentaire ou médicamenteuse. Elle n'aurait pas été malade pendant les premiers mois. Mme Yolande F. est assez nerveuse et pour cette raison, elle a été envoyée à Moudon à l'âge de quatre ans. Elle a régulièrement un rhume par hiver.

Fig. 1



L'oreille droite a coulé depuis sa petite enfance alors qu'elle se trouvait dans un orphelinat. Elle n'a pas été soignée pour cet écoulement. Plus tard, la patiente s'est fait traiter épisodiquement, en particulier en 1943, quand on lui a enlevé un polype de l'oreille droite. L'otorrhée droite persistait, mais elle n'avait pas mal. Hypoacousie à droite. N'a jamais eu d'ennuis avec l'oreille gauche. Depuis le 12.8.55, elle recommence d'avoir mal dans l'oreille droite, "ça tapait". Elle se met du "Baume Tranquille" dans l'oreille sans soulagement. Depuis huit jours, elle souffre de vertiges, et elle entre le 19.8.55 à la Clinique O.R.L. avec le diagnostic d'otite chronique cholestéatomateuse. Un évident pétro-mastoïdien droit radical fut pratiqué.

Le test de Rinne est négatif à droite et positif à gauche. Le Weber est non latéralisé. La voix chuchotée est perçue à 6 m. à gauche et à 1 m. à peine

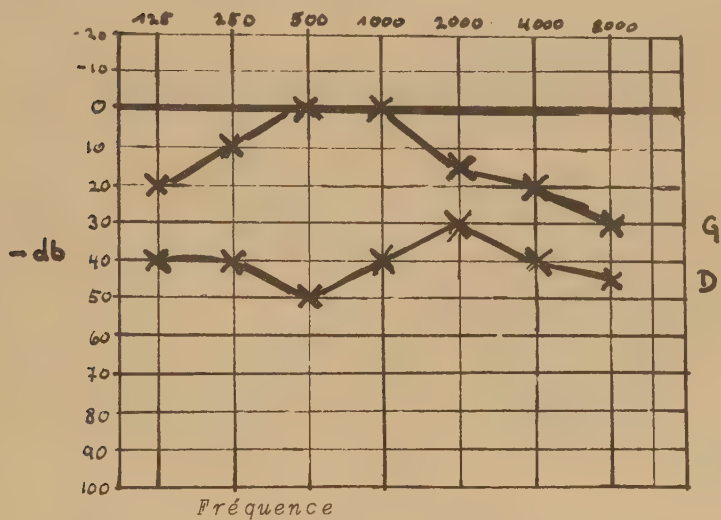
à droite. Le tympan droit est rétracté et cicatriciel.



Fig. 2. Schüller droit



Fig. 3. Schüller gauche



AUDIOGRAMME: la ligne zéro représente l'audition normale d'un adulte dans un local insonorisé.

G: conduction aérienne, oreille gauche.

D: conduction aérienne, oreille droite.

Figure 4

L'incidence de Schüller montre du côté gauche une bonne pneumatisation mastoïdienne, alors que du côté droit, on voit une densification du rocher avec disparition de toute pneumatisation. Incidence de Stenvers et Hirtz: mastoïde droite apneumatique.

Cas B. Mme Louise S., née le 1.12.97, la mère de la malade.

Dans l'anamnèse, on ne relève pas de maladie. Elle dit avoir eu généralement une bonne santé. Comme enfant, elle a eu la rougeole et ne connaît pas de maladies héréditaires dans la famille. Pourtant, elle avoue avoir souffert quelque temps d'un diabète passager corrigé par le régime. Sa soeur souffre de la même affection.

Le mari et sa famille sont tous prédisposés à la tuberculose (ce premier est décédé tuberculeux à 29 ans).

Elle même a eu du lait maternel jusqu'à l'âge de 2 1/2 ans. Elle n'est pas allergique. Pas d'intolérance alimentaire ou médicamenteuse connue.

Pas d'antécédent otitique. Le Rinne est positif des deux côtés; le Weber non latéralisé. La voix chuchotée est entendue à 6 m. des deux côtés. Tympan légèrement mats des deux côtés. L'audiogramme est relativement normal pour l'âge de cette femme.

Les radiographies pratiquées montrent pourtant une forte hypopneumatization des mastoïdes des deux côtés.

Cas C. Mme Raymonde D., née le 24.5.19, soeur de la malade. Dans l'anamnèse, on relève la facilité avec laquelle elle fait des angines et des bronchites. Avant 12 ans, découverte d'une tache à la base du poumon gauche, mais celle-ci a disparu depuis. Elle aurait eu en outre des "crises de foie" sans jaunisse. Elle aussi se dit très nerveuse. Mère de trois enfants nourris au sein qui semblent être normaux, ne souffrant ni d'allergie ni d'otite. Pas de maladie héréditaire. Elle a reçu du lait maternel pendant 1 1/2 ans.

Mme Raymonde D. raconte avoir eu dans son enfance de l'urticaire et semble être *prédisposée à l'allergie* et elle aurait fait un eczéma à la Pénicilline. Des piqûres de calcium ont provoqué une éruption cutanée; pas de rhume des foins néanmoins. Pas de passé otitique.

Rinne positif des deux côtés. Le test de Weber est non latéralisé. Voix chuchotée perçue à 6 m. des deux côtés. Les tympans sont parfaitement normaux de même que l'audiogramme. Les radiographies montrent une pneumatisation médiocre, mais existante, surtout dans la moitié antérieure des mastoïdes.

Cas D. Mme Elizabeth P., née le 14.9.23, soeur de la malade. Dans l'anamnèse, on relève une opération pour prolapsus utérin. Pas de maladies d'enfance. Chaque année elle a des angines accompagnées de fièvre qui durent 2 à 3 jours.

Elle a reçu du lait maternel et à deux ans, a été transférée à l'orphelinat. Elle a trois enfants qui jouissent d'une bonne santé habituelle.

Pas de maladie héréditaire. A l'âge de 4 ans, urticaire transitoire. Pas d'intolérance alimentaire ni médicamenteuse. Ni elle, ni la mère ne se rappellent d'autres phénomènes allergiques.

Pas de passé otitique. Rinne positif des deux côtés. Weber indifférent. La voix chuchotée est bien perçue à 6 m. des deux côtés. Tympan normaux, de même que l'audiogramme. Les radiographies mettent en évidence à gauche une *hypopneumatization assez marquée*, la moitié postérieure n'étant pratiquement pas pneumatisée. A droite seuls l'antre et la moitié antérieure de la mastoïde sont bien pneumatisée.

Cas E. Melle Edith P., soeur de la malade. Elle est la première fille de la famille et nous n'avons malheureusement pas pu l'examiner. Nous la signalons de fait qu'elle se trouve dans un asile d'aliénés pour cause d'idiotie.

Pendant deux mois, elle a reçu du lait maternel, puis la mère a souffert d'une gastrite et a interrompu

l'allaitement. Transférée dans un orphelinat, elle se révèle agressive et déchire tous ses vêtements. Elle parle extrêmement peu et est toujours internée.

Cas F. Enf. Yvette F., née le 2.8.45, fille de la malade. Coqueluche, varicelle et la rougeole en enfance. Rubéole au printemps 1955.

Allaitement maternel pendant 10 1/2 mois. Lors de l'allaitement elle a souffert d'une croûte de lait au cuir chevelu.

Au point de vue allergique, cette enfant souffre chaque année d'urticaire avec un prurit intense. Pas de rhume des foins toutefois, ni intolérance alimentaire ou médicamenteuse.

Début d'otite à 4 mois. Avec chaque rhume (1-2 fois par an), elle a des maux d'oreilles, parfois accompagnés de bourdonnements sourds.

Rinne positif des deux côtés, Weber indifférent. La voix chuchotée est perçue à 8 m. des deux côtés. Le tympan est rétracté à gauche, normal à droite. L'audiogramme est parfaitement normal. La pneumatization des mastoïdes est normale.

Cas G. Enf. Bernard F., né le 12.5.46, fils de la malade. Maladies d'enfance: la varicelle et la rougeole. D'après sa mère, il est un peu retardé et ne parle pas très bien. Les infections sont faciles chez lui et durent longtemps. Autrement pas de troubles nerveux.

Il a eu du lait maternel pendant 7 mois accompagné d'une croûte de lait au cuir chevelu.

Pendant deux ans, il a eu sur la peau des plaques rouges ressemblant à de l'urticaire mais sans prurit (eczéma ?). Pas de diarrhée, rhume des foins, intolérance alimentaire ou médicamenteuse.

En mai 1955, il a eu trois jours de grippe accompagnée de "petites lancées" dans les oreilles.

Au moment de la convocation, l'enfant a été opéré pour une appendicite aiguë. Les radiographies sont pratiquées un peu plus tard et révèlent une pneumatization à peu près normale.

Cas H. Enf. André F., né le 22.3.53, troisième enfant de la malade.

A reçu du lait maternel pendant 8 mois. Croute de lait sur le cuir chevelu dont on voit encore les traces. En mai 1955, il a eu la rougeole. En général il jouit d'une bonne santé. A trois mois, otite droite qui a duré tout l'hiver 53/54 et a été soignée par la Pénicilline.

En raison du bas âge de l'enfant, les examens de l'audition n'ont pas été pratiqués à part la voix chuchotée qui était perçue d'une distance de 6 m. des deux côtés. Le tympan droit est légèrement fibrosé. A gauche: s.p.

Sur les radiographies, on remarque une *pneumatisation très restreinte* de la mastoïde qui s'étend seulement sur le quart antéro-supérieur des deux mastoïdes.

Cas I. Melle Rosette R., née le 30.11.33, demi-soeur de la malade. Elle n'est pas du même père que la première malade. Elle a fréquemment des rhumes, accompagnés par des maux de tête. Pas de maladie héréditaire.

Elle a reçu du lait maternel pendant quelques mois. Pas de croûte de lait ni d'autres affections allergiques. Pas d'intolérance alimentaire ou médicamenteuse.

Pas d'antécédent otitique. Rinne positif des 2 côtés. Le test de Weber est indifférent. La voix chuchotée est perçue à 8 m. des deux côtés. L'audiogramme est normal de même que les tympans. Les radiographies pratiquées chez elle montrent une pneumatisation mastoïdienne normalement développée et bien dessinée des deux côtés.

2. Famille J.

Cas A. Mme Marguerite J. née en 1911, vendeuse. Pas de maladies familiales dans ses antécédents

héréditaires. Elle a eu la rougeole et la coqueluche. Maux de gorge fréquents, et à l'âge de 34 ans, ablation des amygdales. Elle a eu deux enfants. En 1947, opération pour ptose rénale. La même année, interruption de grossesse avec ligature des trompes.

En 1952, accident de voiture avec commotion cérébrale.

Elle ne se rappelle malheureusement pas si elle a reçu du lait maternel ou non.

La malade vient de faire un séjour en Dermatologie pour eczéma du cuir chevelu, dû à une substance employée par les coiffeurs lors d'une permanente. Otorrhée chronique de l'oreille droite depuis l'enfance. Pas d'otite à gauche. L'écoulement de l'oreille est fétide, mais la malade ne s'en occupe pas. Hypoacousie subjective du même côté; ni vertige ni céphalée. La malade nous a été montrée alors qu'elle était en traitement en Dermatologie. Elle présentait à ce moment une otite externe gauche due à l'eczéma et une otite chronique choléstéatomateuse à droite avec une grosse perforation et destruction des osselets. Muqueuse du promontoire granulomateuse. L'eczéma guérit rapidement et la patiente nous a été transférée.. Un évidemment pétro-mastoldien radical fut pratiqué à droite avec des suites normales.

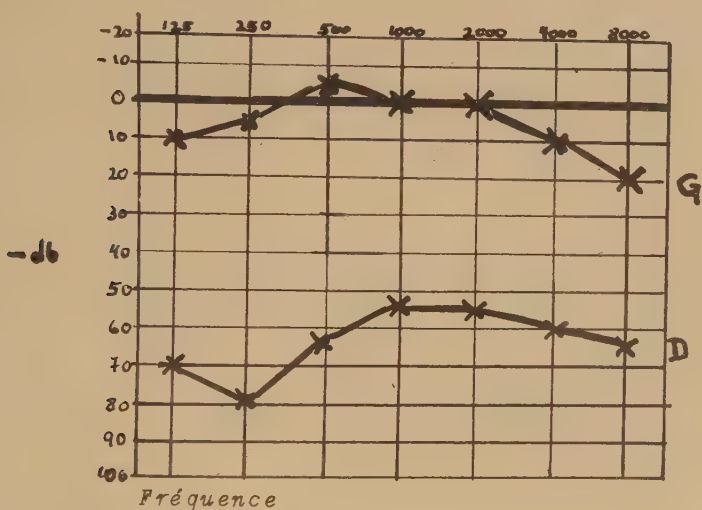
Le test de Rinne était négatif à droite et positif à gauche. Le Weber était latéralisé à droite. Voix chuchotée pas perçue à droite; à gauche à 6 m.

Audiométrie: forte hypoacousie de transmission à droite avec composante de perception pour les hautes fréquences.

Les incidences de Schüller et de Stenvers, chez la malade, du côté gauche ont un aspect normal. Par contre, du côté droit, il y a une augmentation de la densité de la structure osseuse de tout le massif pétreux avec disparition totale de la pneumatisation (voir fig. 6 et 7).

Cas B. M.Gérard J., né le 28.2.36, fils de la malade. Maladies d'enfance habituelles: rougeole, coqueluche, scarlatine et oreillons. Opéré de l'appendicite il y a quelques temps. Il a le "foie sensible" depuis

un séjour au bord de la Méditerranée. En 1948, tonsillectomie pour amygdalite chronique avec céphalées. Il a parfois des vertiges après un café ou une cigarette. En 1955, le jeune homme a été admis à l'Hôpital pour une colique néphrétique.



AUDIOGRAMME: pour les signes voir fig. 4.

Figure 5



Fig. 6. Schüller droit.



Fig. 7. Schüller gauche.

Il a reçu du *lait maternel* pendant trois mois, puis a été nourri au biberon. Il n'est pas allergique. Pas d'intolérance alimentaire ou autre. En 1948, otite gauche rapidement guérie.

Le test de Rinne est positif des deux côtés. Le Weber est indifférent. La voix chuchotée est perçue à 6 m. des deux oreilles. A l'otoscopie, à gauche, présence d'une petite cicatrice antérieure du tympan, ce dernier est bien mobile. L'oreille droite ne montre rien de pathologique. L'audiogramme est parfaitement normal. Les radiographies montrent une bonne pneumatisation des deux côtés.

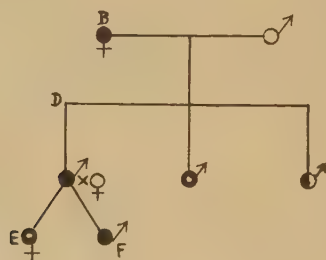
Cas C. M. Norbert J., né le 29.7.41, deuxième fils de la malade. Il a eu les oreillons, la rougeole et la coqueluche. Opéré des amygdales et des végétations il y a quelque temps. Autrement il jouit d'une parfaite santé.

Allaitement maternel pendant 4 mois; ensuite a été nourri à la bouteille.

Pas de passé allergique; mas d'intolérance alimentaire ou autre.

Pas d'antécédent otitique. Le test de Rinne est positif des deux côtés, le Weber est indifférent. La voix chuchotée est perçue à 8 m. et l'audiogramme est normal. Tympan s.p. des deux côtés. Les radiographies révèlent une bonne pneumatisation des deux mastoïdes.

3. Famille D.



Signes explicatifs: fig. 1.

Figure 8

Cas A. M. Henri D., né le 12.2.24, peintre en bâtiment. Pas de maladies héréditaires connues. En 1941, appendicectomie et en 1953, fracture de l'humérus. En 1955, écrasement de l'index gauche.

Pas de manifestation allergique, ni d'intolérance alimentaire. Il a reçu du *lait maternel* jusqu'à l'âge de deux ans.

Otorrhée gauche de 9 à 13 ans. Jusqu'à 20 ans, il n'a pas souffert de l'oreille. A ce moment, une rechute s'est produite avec otorrhée fétide. Le 11.11.55., l'écoulement s'arrête, mais de violents maux de tête localisés à l'hémicrâne gauche apparaissent. Le pavillon de l'oreille gauche commence à se tuméfier. Le malade dit avoir eu auparavant des vertiges rotatoires dans le sens contraire de la montre. Depuis longtemps, le malade entend mal à gauche; il y a deux ans, l'hypoacousie s'est accentuée en sorte que cette oreille n'entend plus. Il entre à la Clinique O.R.L. le 13.11.55, envoyé d'urgence pour une otite chronique cholestéatomateuse gauche associée à une périchondrite du pavillon de la même oreille. Deux jours après l'entrée, le malade présente brusquement des signes méningés et une température de 39 degrés. L'évidement radical pratiqué alors, met en évidence un cholestéatome situé au-dessus du bloc labyrinthique. La présence d'une périchondrite incite l'opérateur à laisser pour plus tard la plastique du conduit. Au bout d'un certain laps de temps, le patient a pu quitter le Service, guéri.

A l'entrée, on notait une périchondrite du pavillon de l'oreille gauche. Otite chronique du même côté en poussée aiguë. A droite, tympan normal. Weber latéralisé à gauche; Rinne négatif à gauche et positif à droite. Audiométrie: importante hypoacousie de transmission gauche.

Sur les radiographies, la mastoïde est bien pneumatisée à droite; à gauche elle est apneumatique. Encoche du sinus latéral.

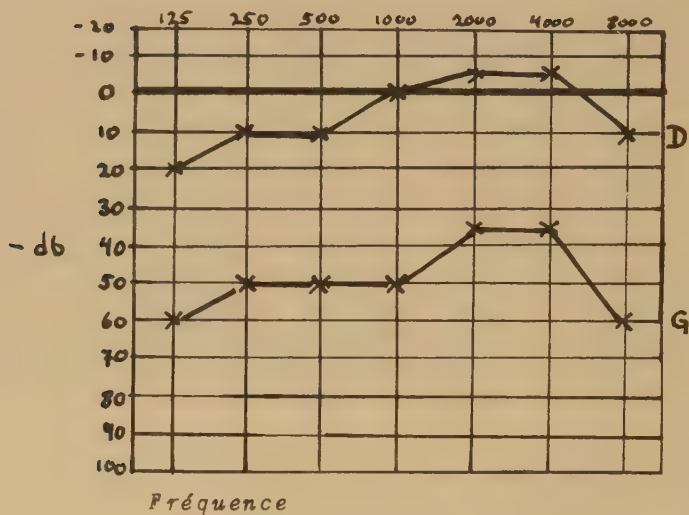
Cas B. Mme Anunciata D., née le 20.10.89, mère du malade. Coqueluche en enfance. Elle a eu trois



Fig. 9. Schüller droit



Fig. 10. Schüller gauche



AUDIOGRAMME: pour les signes voir fig. 4.

Figure 11.

accouchements normaux, une fausse couche à quatre mois et demi et deux enfants qui sont morts à la naissance. Pas de maladies héréditaires connues.

Elle aurait reçu du *lait maternel* mais ne sait pas pendant combien de temps. Elle a eu le rhume des foins. Pas d'intolérance médicamenteuse ou alimentaire.

Depuis l'âge de 12 ans, Mme D. a eu des otites répétées à droite (deux fois par an en moyenne), avec otorrhée. Peu de phénomènes douloureux toutefois. La patiente a été soignée à la campagne. Depuis quelques années, l'otorrhée a regressé: "ça ne coule plus, mais il y a picotements dans l'oreille". Hypoacousie à droite avec vertiges et bourdonnements à droite.

Elle signale en outre avoir eu il y a une année, des difficultés à parler trois mois durant; régression de la dysarthrie par la suite.

Le tympan gauche présente une importante cicatrice au niveau du reflet. Le manche du marteau est hyperémié. A droite, le tympan est rétracté avec un manche presque horizontal; motilité réduite au spéculum de Sieglé. Rinne positif. Le Weber est latéralisé à droite. La voix chuchotée est perçue à 6 m. des deux côtés. L'audiogramme est dans les limites de la normale vu l'âge de la patiente. Les radiographies révèlent des *mastoïdes apneumatiques* des deux côtés.

Cas C. M. Benigno D., né le 30.11.17, frère du malade. M. Benigno D. ne se souvient pas de ses maladies d'enfance et il jouit habituellement d'une très bonne santé. Il y a quelques années, il a eu une crise de furonculose. Il a reçu du *lait maternel* pendant 18 mois.

En 1935, M. D. a eu un eczéma au visage. Il n'a eu ni croûte de lait ni rhume des foins. Aucune intolérance quelconque.

Pas d'antécédent otitique. Tympan normaux des deux côtés. Les tests de Rinne et Weber ne montrent rien de pathologique et la voix chuchotée est perçue à 6 m. des deux côtés. L'audiogramme est parfaitement normal et les radiographies pratiquées indiquent une bonne pneumatisation.

Cas D. M. Fausto D., né le 7.8 14, frère du malade. Etant enfant, il a eu la rougeole. Tonsillectomie

il y a quelques années. Deux enfants en bonne santé. Il a reçu du *lait maternel* pendant 9 mois. M. Fausto D. dit n'avoir jamais été atteint d'une affection allergique ni d'une intolérance alimentaire ou médicamenteuse.

Depuis son enfance otites répétées à droite qui lui valent une exemption du service militaire. Hypoacousie subjective à droite.

Les tests de Rinne et Weber sont normaux lors de l'examen. La voix chuchotée est perçue à 6 m. des deux côtés.

Bouchons de cire expliquant l'hypoacousie; après lavages, les tympons apparaissent cicatriciels. Audiométrie dans les limites de la normale. Les radiographies pratiquées montrent une *apneumatisation complète des deux mastoïdes*.

Cas E. Melle Josette D., née le 12.5.43, cousine du malade. Elle a eu la varicelle, la coqueluche, la rougeole, les oreillons, et a souvent des rhumes (chaque hiver), parfois accompagnés de fièvre. A l'âge de six ans, elle a fait une pneumonie.

Elle a reçu du *lait maternel* pendant trois mois. Melle Josette D. n'est pas sujette à l'allergie et n'a pas d'intolérance alimentaire, sauf pour les oeufs, qu'elle ne supporte pas.

Depuis l'âge de six mois jusqu'à quatre ans, elle a eu des otites avec écoulement des deux oreilles. Depuis elle n'a plus souffert des oreilles; pas de surdité subjective.

Le Rinne est positif des deux côtés et le Weber est indifférent. La voix chuchotée est perçue à 6 m. Les tympons sont normaux. L'audiogramme ne présente rien de particulier. Les radiographies indiquent une bonne pneumatisation des deux mastoïdes.

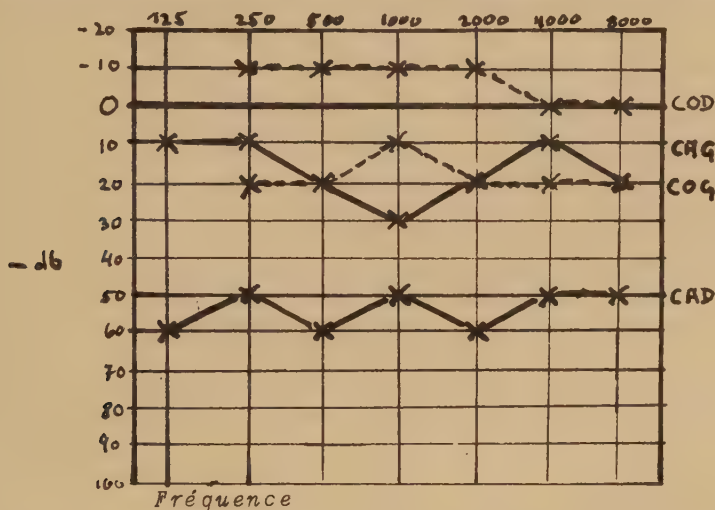
Cas F. Enf. Mario D., né le 8.11.46, cousin du malade. Il a été délivré par une césarienne. Il a fréquemment des angines et, il y a deux ans, une tonsillectomie a été pratiquée.

Allaitement au lait de vache. Mario D. a eu des

antécédents allergiques. Lors de l'allaitement, il a eu la croûte de lait sur le front. Il supporte tous les aliments sauf les oeufs. L'Elkosine a provoqué chez lui une éruption buccale.

A 7-8 mois, il a souffert d'une otite. Depuis lors, a chaque hiver mal aux deux oreilles. Pas de vertige, hypoacousie gauche avec bourdonnements. La mère n'a pas eu d'otite, mais raconte que ses frères en ont souffert.

Le Weber est non latéralisé mais le test de Rinne est négatif des deux côtés. A gauche, le tympan est rétracté, couleur gris pâle avec des cicatrices sur le quadrant postéro-inférieur. A droite, le tympan est également rétracté, avec un manche du marteau presque horizontal. La voix chuchotée est perçue à 3 m. à gauche et à 4 m. à droite. L'audiométrie met en évidence une hypoacousie de transmission à droite et une hypoacousie de perception à gauche (voir fig. 12).



AUDIOGRAMME: CAG et CAD - conduction aérienne gauche et droite.

COD et COG - conduction osseuse droite et gauche

Figure 12.

D'après les radiographies pratiquées, les mastoïdes sont apneumatiques des deux côtés (voir fig. 13-14).



Fig. 13. Schüller droit.



Fig. 14. Schüller gauche.

V. CONSIDÉRATIONS GÉNÉTIQUES

Avant de traiter de l'hérédité chez l'être humain, il est indispensable de faire quelques distinctions en ce qui concerne les différents aspects des manifestations génétiques.

On peut distinguer en effet deux ordres de faits selon que l'on considère la *fréquence* de la manifestation ou ses *modalités*. Il est certain qu'un gène donné peut se manifester phénotypiquement que chez certains individus et non chez tous. La fréquence avec laquelle le gène exprime ses effets est très variable: elle est tantôt très élevée, de l'ordre de 90% par exemple pour certains gènes, et tantôt très faible, de l'ordre de 3% pour certains autres. Pour exprimer cette fréquence, on emploie aujourd'hui en génétique le terme de *pénétrance*. Un gène dont la pénétrance est élevée, est celui qui se manifeste phénotypiquement chez la plupart de ceux qui le possèdent.

Le deuxième phénomène concerne les modalités selon lesquelles la tare se manifeste: ici, les différences peuvent se marquer et dans le sens de la quantité et dans le sens de la qualité. Le phénomène ne s'extériorise pas toujours sous le même aspect: il y a des variations dans l'importance de l'anomalie, mais aussi dans son type. C'est ce que les généticiens entendent quand ils parlent d'*expression* et de *spécificité*: les variations dans l'expression sont des variations

d'ordre quantitatif, les variations dans la spécificité, des variations d'ordre qualitatif.

Les différences dans la manifestation des gènes ne sembleront pas inexplicables, si l'on se rappelle que l'action génétique est d'ordre physico-chimique, qu'il existe un grand nombre de relais et de connexions entre le gène et son expression, et qu'il suffit d'une modification intervenue à un moment quelconque pour altérer le résultat (LAMY).

Quelles sont les causes de ces variations dans la pénétrance, dans l'expression, et dans la spécificité. Elles sont multiples: les unes sont constituées par l'action d'autres gènes; elles sont génotypiques, les autres par celle du milieu extérieur; elles sont péristatiques.

Voyons d'abord les premières de ces actions. Plusieurs auteurs admettent qu'un certain nombre de tares sont dues à l'action de deux gènes, l'un principal, l'autre accessoire, ce dernier pouvant être soit un gène adjuvant, soit un gène inhibiteur. Dans la première hypothèse, la tare morbide ne se manifeste que chez les sujets qui possèdent en même temps, par hasard, ce gène adjuvant, situé sur une autre paire chromosomique. Dans la seconde hypothèse, elle ne se manifeste que chez les individus qui ne possèdent pas le gène inhibiteur; elle reste latente chez les autres.

Ce serait la fréquence respective du gène accessoire et du gène principal qui déterminerait la fréquence avec laquelle la tare se manifeste, le taux de pénétrance. Il faut reconnaître que ces explications sont purement verbales et que les calculs mathématiques souvent très compliqués que l'on a entrepris pour les vérifier n'ont pas permis d'en confirmer la réalité.

On admet plus volontiers aujourd'hui que ces différences sont dues à la présence de facteurs multiples, siégeant sur plusieurs paires et, plus probablement, sur un grand nombre de paires chromosomiques. Si tel gène anormal se manifeste d'une façon variable, c'est parce qu'il s'explique sur un arrière-plan de gènes, sur un génome dont la constitution est singulièrement diverse selon les individus (LAMY).

Mais à côté de ces influences génotypiques, il faut accorder un rôle important à celles du milieu ambiant, aux *influences péristatiques*. Ces influences de la péristase peuvent s'exercer pendant la vie intra-utérine ou pendant la vie extra-utérine.

Lorsqu'une anomalie héréditaire se manifeste de façon irrégulière, lorsque son taux de pénétrance est faible, de l'ordre de 10% ou de 5% par exemple, il est extrêmement malaisé d'apprécier si elle est à l'action d'un gène dominant ou d'un gène récessif.

On ne trouve guère d'autre argument en faveur de la récessivité que la fréquence éventuelle des mariages consanguins dans l'ascendance. Pour reconnaître la dominance, il est impossible, si le gène ne se manifeste pas régulièrement, de s'appuyer sur les critères habituels, à savoir qu'un aspect ascendant sur deux, un collatéral sur deux et naturellement un grand parent et un petit fils, ou une petite-fille, sur quatre.

Pour nous, il ne s'agissait pas de caractériser le ou les facteurs héréditaires influençant la pneumatisation de l'os mastoïdien. D'ailleurs, nos cas n'étaient pas assez nombreux. Mais si une statistique, suffisamment importante, pouvait être établie, elle montrerait certainement le caractère héréditaire de l'hypopneumatisation.

Résumons ici par un tableau, fig. 15, les résultats obtenus de notre enquête.

En ce qui concerne le facteur allergène présenté par l'apport de lait étranger dont l'importance a été signalé par RAUCH, nous avons eu seulement un cas qui remplissait toutes les conditions nécessaires afin de créer une inhibition de la pneumatisation (prédisposition allergique, sensibilisation par du lait étranger, infection surajoutée pendant la période critique de la pneumatisation). Ce cas (Famille.D., cas F.) montre un arrêt complet de la pneumatisation des deux mastoïdes. Evidemment, le lait étranger n'est pas le seul facteur sensibilisant, d'autres allergènes peuvent le remplacer éventuellement. En ce qui concerne les facteurs héréditaires influençant la pneumatisation de la mastoïde qui furent mentionnés par ALBRECHT et son école, nous croyons voir, même

avec le nombre peu élevé de nos cas, une nette tendance héréditaire à l'hypopneumatisation dans les familles atteintes. Par exemple: sur huit membres examinés de la famille F., cinq présentent soit une hypopneumatisation, soit une apneumatisation de l'os mastoïdien. Cette tendance se manifeste encore plus nettement dans la famille D., où sur six cas examinés, quatre personnes appartenant à trois générations montrent une nette inhibition de la pneumatisation.

Cas	Pneuma- tisation	lait maternel	Otites	Prédisposition allergique
Fam. F. Cas A	G++ D-	+	+	++
Cas B	G- D-	+	-	-
Cas C	G+ D+	+	-	++
Cas D	G(+)- D+	+	-	+ (?)
Cas F	G++ D++	+	+ (?)	+
Cas G	G+- D+-	+	-	+
Cas H	G(+)- D(+)-	+	+	+
Cas J	G++ D++	+	-	-
Fam. J. Cas A	G+ D-	(?)	+	++
Cas B	G++ D++	+	+	-
Cas C	G++ D++	+	-	-
Fam. D. Cas A	G- D++	+	+	-
Cas B	G- D-	+	+	+
Cas C	G++ D++	+	-	+
Cas D	G- D-	+	+	-
Cas E	G+ D++	+	+	-
Cas F	G- D-	-	+	+
Total 17 cas	Mastoïde apneumat. ou hypopneumat. 10 cas	15 cas	10 cas	10 cas

Figure 15.

Il faut distinguer ici différentes formes de l'hérédité, celles qui sont directement déterminées par

les gènes, et celles qui sont déterminées par une allergie héréditaire, dominante avec une expressivité de 50%, sans oublier le rôle indiscutable que joue dans tous ces cas d'inflammation de l'oreille moyenne et l'état de la pneumatisation est assez clair (voir fig. 15). Une pneumatisation insuffisante peut donc avoir des suites facheuses lors d'une otite moyenne. On distingue cliniquement deux formes d'inflammations:

- a) l'inflammation chronique purulente de la muqueuse, ce qui est le cas la plupart du temps dans les otites évoluant sur une muqueuse à "terrain" allergique, et
- b) l'inflammation gagnant l'os et constituant l'otite ostéitique, ce qui nécessite éventuellement un évidement pétro-mastoïdien. Ces deux affections ne surviennent pratiquement jamais si la pneumatisation est normale. Il faut encore mentionner le fait que chez beaucoup d'enfants, l'inflammation de la muqueuse de l'oreille moyenne peut se dérouler en silence, c'est-à-dire, sans symptôme quelconque. Il est évident que toutes les otites des nouveau-nés, même graves, ne donnent pas toujours un arrêt de la pneumatisation à cause des raisons mentionnées ci-dessus.

Le rôle que joue la prédisposition allergique, est un facteur assez difficile à établir. Nous sommes tout de même frappés par la coïncidence existant entre une prédisposition allergique dans une famille et leur degré de pneumatisation; il y a certainement un nombre plus élevé de sujets allergiques dans notre série de cas que pour des individus "normaux". Quoique le facteur allergique seul ne suffise pas pour bloquer la pneumatisation ainsi que nous l'avons déjà rappelé. Un ou plusieurs facteurs adjuvants coïncidants dans le temps, doivent s'exprimer phénotypiquement en inhibant la pneumatisation. Ces facteurs sont peut-être encore en partie méconnus. Ainsi la réaction vis-à-vis de l'albumine étrangère ne peut se produire que chez les enfants ayant une muqueuse prédisposée à cette allergie.

VI. CONCLUSIONS

Résultats (voir figure 15):

Sur 17 sujets examinés, 10 présentaient une inhibition totale ou partielle de la pneumatisation mastoïdienne.

Sur ces 17, 10 sujets avaient eu des otites en enfance; une prédisposition allergique a été découverte chez 10 d'entre eux également.

15 sujets avaient reçu du lait maternel, tandis qu'un avait eu du lait de vache (famille D., cas F.) et il présentait une inhibition bilatérale de la pneumatisation. Ce patient avait en outre eu des otites en enfance et était allergique; ce cas illustre bien la théorie de RAUCH qui veut, dans certains cas, qu'une inhibition de la pneumatisation mastoïdienne puisse se produire si les conditions suivantes sont présentes: prédisposition allergique des muqueuses de l'oreille chez le nourrisson, contact avec allergène (albumine de lait de vache par exemple) et présence d'une infection. La facilité avec laquelle le lait et les micro-organismes peuvent passer du cavum dans l'oreille moyenne des nourrissons est bien connue. La trompe d'Eustache étant presque horizontale à ce moment. Il convient de signaler ici que nous ne sommes pas en mesure de confirmer dans nos cas la théorie de RAUCH. Il existe certainement d'autres facteurs, qui peuvent entraîner une allergie pareille. Avec la nourriture extrêmement variée que les nouveaux-nés

reçoivent aujourd'hui, il ne serait pas difficile de trouver d'autres facteurs sensibilisants, Le lait n'est qu'un facteur entre beaucoup d'autres, en partie inconnus.

Nous avons été particulièrement frappés par la fréquence des prédispositions allergiques dans notre série de sujets (10 sujets sur 17). Cette sensibilité exagérée combinée à des facteurs héréditaires semble être importante dans notre série. On pourrait, en effet, diviser les maladies en 3 catégories: celles qui dépendent surtout des facteurs ambiants (péristase), celles qui dépendent surtout du génotype, et enfin, le groupe le plus important, dans lequel l'apport héréditaire est combiné à l'influence de la péristase. Il nous semble que c'est cette combinaison de facteurs qui pourrait le mieux expliquer les anomalies de la pneumatisation.

Le nombre peu élevé de nos cas ne nous permet pas de nous exprimer avec certitude quant au facteur (ou aux facteurs) influençant la pneumatisation de la mastoïde. Néanmoins, une nette tendance héréditaire a pu être démontrée dans deux familles sur trois. La famille F. montrait 5 cas d'hypo- ou d'apneumatisation sur 8 sujets examinés. Dans la famille J., aucune tendance héréditaire n'a pu être mise en évidence. La famille D. par contre, présentait sur 6 sujets examinés 4 personnes appartenant à trois différentes générations montrant un arrêt de la pneumatisation.

VII. RESUMÉ

Nous avons étudié dans ce travail les différents facteurs pouvant influencer la pneumatisation de la mastoïde. Les théories concernant l'origine et la signification de la pneumatisation ont été passées en revue; celles de WITTMACK, d'ALBRECHT et de RAUCH ont particulièrement retenu notre attention. La théorie de WITTMACK attribue l'hypo- ou l'apneumatisation de la mastoïde à un défaut de la muqueuse de l'oreille moyenne, résultat d'une otite occulte chez le nouveau-né. La théorie d'ALBRECHT, actuellement la plus en faveur, stipule que les qualités intrinsèques de la muqueuse dépendent de facteurs constitutionnels et génétiques. La théorie de RAUCH est basée sur les deux hypothèses précédentes: la prédisposition allergique de la muqueuse de l'oreille moyenne est déterminée génétiquement. Néanmoins, afin qu'une inhibition de la pneumatisation se produise chez le nourrisson, un concours de circonstances est nécessaire: prédisposition allergique de la muqueuse, plus un allergène (albumine du lait de vache par exemple), plus une infection. Le fait que la trompe d'Eustache se trouve située presque sur un plan horizontal chez le nouveau-né favorise le passage du lait dans l'oreille moyenne. La propagation de micro-organismes dans l'oreille à partir du cavum est également relativement facile.

A la Clinique oto-rhino-laryngologique de Genève,

nous avons examiné les familles de trois malades hospitalisés dans le Service pour les otites chroniques. Ces trois malades présentaient une mastoïde apneumatique d'un côté, alors que la pneumatisation de l'autre côté était bien développée. 17 membres de ces trois familles ont été examinés (anamnèse fouillée, status O.R.L. et audiométrie, radiographies des rochers en incidence de Schüller). Résultats: 10 sujets présentaient des mastoïdes hypo- ou apneumatiques, 15 avaient reçu du lait maternel, 1 avait reçu du lait de vache et il présentait une inhibition bilatérale de la pneumatisation. Ce patient avait en outre eu des otites en enfance et était allergique: ce cas illustre bien la théorie de RAUCH. Toutefois, avec nos cas, nous ne sommes pas en état de confirmer cette dernière théorie. Il semble bien que d'autres facteurs ou allergènes entrent ici en ligne de compte et ils sont loin d'être tous connus. Le lait n'étant qu'un de ces facteurs!

10 cas avaient présenté des otites en enfance. 7 d'entre eux présentaient des mastoïdes hypo- ou apneumatiques et 6 avaient également des prédispositions allergiques. La proportion de sujets allergiques dans ces trois familles est frappante.

De notre étude, la tendance héréditaire à l'hypo-pneumatisation ressort nettement. Il nous semble que les anomalies de la pneumatisation pourraient être expliquées par des facteurs héréditaires combinés à des réactions allergiques et inflammatoires dans la première enfance. Toutefois, il ne faut pas oublier que des troubles très différents (p.e. une dysplasie cranio-faciale) peuvent jouer ici un rôle, peut-être même plus important qu'on ne le pense.

BIBLIOGRAPHIE

- ALBRECHT W.: Z. Hals-usw. Heilk. 1924, 10, 51; 1931, 29, 87; 1936, 40, 295.
- ALBRECHT W.: Acta oto-laryngol. 1930, 14, 221.
- ALBRECHT W.: Zbl. Ohrenheilk. 1931, 34, 212; 1933, 36, 223.
- ALBRECHT W.: Ann. d'oto-laryng. 1927, 38, 89; 1927, 38, 741.
- ASCHOFF L. et FULD, E. Beitrag Anat. usw. Ohrenheilk. 23, 370.
- CLARA M.: *Entwicklungsgeschichte des Menschen* 1938.
- ECKERT-MOEBIUS A.: Acta oto-laryngol. 1938, 26, 115.
- GLASER F. et JOHNSTONE, C. J. of amer. Med. Ass. 1953, 153, 620.
- LAMY M.: *Précis de génétique médicale* 1952.
- LANGRAF: *Dtsch Kongr. HNO Konstanz* 1955.
- MOURET J.: Acta oto-laryngol. 1928, 12, 139.
- MOURET J. et SEIGNEURIN F.: Rev. de laryng. 1920, 41, 289.
- RAUCH S.: *Vortr. Südwest-Dtsch HNO Kongr. Freiburg* 1949.
- RAUCH S.: *Habilitationsschrift Tübingen* 1950.
- RAUCH S.: Mschr. f. Ohrenheilk. 1956, 90, 20.
- RAUCH S.: Z. mensch. Vererb. u. Konstitutionlehre 1950, 29, 879.
- RAUCH S.: Rev. de laryng. 1956, 77, 68.
- RICCABONA A.: Mschr. f. Ohrenheilk. 1949, 83, 367.
- RUEDI L.: Acta oto-laryngol. 1937, Suppl. 22.

- SCHWARZ H.: Zbl. Ohrenheilk. 1930,32,122; 1931,34,212
- SCEWARZ H.: Z.Hals usw. Heilk.1931,29,98; 1937,40,332.
- SCHWARZ H.: *Die Scheimhäute des Ohres u.d. Luftwege*
1949.
- SEIGNEURIN F.: Rev. de laryngol. 1922,43,439.
- WITTMACK K.: Zbl.Ohrenheilk.1913,11,294; 1925,24,349.
- WITTMACK K.: *Acta oto-laryng.* 1928, Suppl. 7, 218.
- WITTMACK K.: *Über die Pneumatisation des Schläfenbeins,*
Jena 1918.
- ZIGELMANN E.F.: Ann. of Otology 1935, 44,3.
- ZUCKERKANDL F.: *Mschr. Ohrenheilk.* 1873,3; 1906,40.

